UNIVERSITE PARIS V

FACULTE DE MEDECINE NECKER - ENFANTS MALADES

40

ANNEE 1972 N°

T H E S E

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(DIPLOME D' ETAT)

par

Jean Louis VITAL

ANCIEN EXTERNE DES HOPITAUX DE PARIS

NE le 10 MAI 1944

à TOURS Indre et Loire

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE

ETUDE DES MALFORMATIONS URINAIRES ET LOMBO-SACREES ASSOCIEES AUX MALFORMATIONS ANO-RECTALES

PRESIDENT : Monsieur le Professeur Jacques LEFEBVRE

UNIVERSITE PARIS V

FACULTE DE MEDECINE NECKER - ENFANTS MALADES

ANNEE 1972 N°

T H E S E

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(DIPLOME D' ETAT)

par

Jean Louis VITAL

ANCIEN EXTERNE DES HOPITAUX DE PARIS

NE le 10 MAI 1944

à TOURS Indre et Loire

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE

ETUDE DES MALFORMATIONS URINAIRES ET LOMBO-SACREES ASSOCIEES AUX MALFORMATIONS ANO-RECTALES

PRESIDENT : Monsieur le Professeur Jacques LEFEBVRE

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

A mon Père

que je trouve toujours près de moi dans les épreuves
sa grandeur d'âme et son élévation d'esprit
sont pour moi un exemple

A ma Mère

dont la tendre et précieuse affection ne s'est jamais démentie
qu'elle veuille bien trouver ici l'expression
de tout mon amour

A mes beaux-parents

qui m'ont accueilli comme leur fils

A la mémoire de Mademoiselle Jeanne FOURCADE

A Mademoiselle Léontine FOURCADE

en témoignage d'affection

A Claire

"pour moi unique au monde ... puisque c'est ma rose"

A Monsieur le Professeur Jacques LEFEBVRE

Chef du Service d'Electro-Radiologie
de l'Hôpital des Enfants Malades

qui nous a fait l'honneur d'accepter
la présidence de cette thèse

nous le prions d'agréer l'expression
de notre respectueuse admiration

A Monsieur le Docteur Daniel PROT

Chef du Service de Radiologie
de l'Hôpital Bretonneau

qui m'a inspiré cette thèse, et m'a
guidé dans sa rédaction

qu'il veuille bien trouver ici
l'expression de mon admiration et
de ma gratitude

A Monsieur le Professeur Gabriel LAURENCE

Chef du Service de Chirurgie

de l' Hôpital Bretonneau

qui a bien voulu mettre à notre disposition les archives de son service

en témoignage de notre profond respect

A Monsieur le Docteur Marcel BOUREAU

Assistant du Service de Chirurgie

de l'Hôpital Bretonneau

qui a bien voulu nous aider
de ses conseils

en témoignage de notre reconnaissance

A mes Maîtres de l'Externat

Monsieur le Professeur Paul PADOVANI

Monsieur le Docteur Jacques HEPP

Monsieur le Professeur Charles DUBOST

Monsieur le Professeur André BUGE

Monsieur le Professeur Victor BISMUTH

Monsieur le Docteur Claude RETOURNE

Monsieur le Professeur Marcel MORIN

Monsieur le Professeur Raymond TRIAL

PLAN

Introduction

Rappel d'embryologie

Classement des malformations ano-rectales

Etude de 90 dossiers

Résumé et illustration de 10 dossiers

Conclusions

INTRODUCTION

Les anomalies les plus fréquemment associées aux malformations ano-rectales (M.A.R.) sont les malformations du rachis lombo-sacré et les malformations génito-urinaires . Les malformations urinaires sont d'ailleurs une cause majeure de mortalité et de morbidité dans les M.A.R.

Nous nous proposons, en étudiant une série de 90 enfants porteurs d'une M.A.R. d'analyser les malformations urinaires et lombo-sacrées qu'ils présentent . Il ne nous a pas été possible d'étudier les malformations génitales associées, car l'état des organes génitaux, en particulier chez les filles, n'était précisé que dans un trop petit nombre de cas .

Les dossiers étudiés ont été établis entre 1956 et 1971 dans le service du Professeur Gabriel LAURENCE, à l'Hôpital BRETONNEAU de Paris .

Bien que, d'après KIESEWETTER et coll. (23), le premier cas de M.A.R. traité avec succès remonte au XVII° siècle, ces malformations posent encore de nombreux problèmes, en particulier de classement . On dénombre en effet plus de 12 classifications, dont la plus récente est le "PROJET DE CLASSIFFICATION INTERNATIONALE" du Congrès de Chirurgie Pédiatrique de Melbourne (ou P.C.I.M.), projet établi en Mars 1970 par une commission composée de A.H. BILL, S.CYWES, S.GANS, G.GROTTE, W.B.KIESEWETTER, J.LOUW, R.MAGNUS, H.H.NIXON, P.REHBEIN, T.V.SANTULLI, E.Durham SMITH, F.Douglas STEPHENS et D.VERVAT .

Nous avons adopté ce classement à vocation internationale, parce-qu'il repose sur des bases anatomiques, c'est-à-dire la position de l'extrémité distale du colon par rapport à la sangle pobo-rectale . Certains résultats seront cependant présentés en adoptant un classement simplifié en 2 types de M.A.R., haut et bas, tel qu'il a été proposé en 1955 par D. BROWNE et en 1961 par J.P.PATRIDGE et M.H.GOUGH, afin de permettre la comparaison de nos résultats avec la littérature . Signalons, à ce sujet, que F.D. STEPHENS et E. Durham SMITH (51) résument en un tableau, leur propre classement et les classements de D. BROWNE, H.H. NIXON, J.P. PATRIDGE & M.H. GOUGH, J.H. LOUW, W.E. LADD & R.E. GROSS, J.E.S. SCOTT & O.SWENSON, et enfin, de A.H. BILL & R.J. JOHNSON .

/ EMBRYOLOGIE /

Nous commencerons notre étude par un bref rappel embryologique où nous étudierons de façon chronologique le développement embryonnaire du cloaque, du sinus uro-génital et du rachis .

I - A LA 3ème SEMAINE le cloaque primitif reçoit l'intestin postérieur en arrière, la vessie primitive dérivée de l'allantoïde en avant ; la cavité cloacale est obturée par la membrane cloacale, zone didermique constituée par l'adossement direct, sans interposition de mésenchyme, de l'endoderme pour les 4/5 de l'épaisseur et de l'ectoderme . En même temps, le pronéphros se différencie : le cordon se clive en néphrotomes pleins, qui se creusent d'une vésicule néphrotomiale, laquelle s'allonge en dehors et s'incurve vers le bas ; la réunion des extrémités externes des différentes vésicules , forme l'amorce d'un canal collecteur qui continuera, pour son propre compte, à progresser vers le cloaque . Enfin, à la 3ème semaine se trouve, sous le tube neural, la notochorde, ou chorde postérieure, résultant de l'évolution du canal chordal ; elle représente le squelette axial primitif de l'embryon, et induira la formation des corps vertébraux .

II - AU COURS DE LA 4ème SEMAINE le pronéphros disparait totalement, à l'exception du canal collecteur, tandis que le mésonéphros commence sa différenciation : le néphrotome plein se creuse d'une vésicule qui s'allonge en tubule ; le tubule s'ouvre dans le canal collecteur pré-existant qui, à ce stade, devient le canal de Wolff .

Le sclérotome migre autour de la notochorde, qui devient l'axe d'une colonne longitudinale dense, chaque bloc de sclérotome étant séparé des voisins par deux zones moins denses .

III - ENTRE LA 5ème et la 7ème SEMAINE :

A) Une cloison mésodermique transversale, l'EPERON PERINEAL s'allonge vers la membrane cloacale, entre l'intestin postérieur et l'allantoïde . De plus, deux replis mésodermiques latéraux se rapprochent et fusionnent sur la ligne médiane avec l'éperon périnéal .

B) Chaque canal de Wolff émet un DIVERTICULE URETERAL, un peu au-dessus de son abouchement à la face postérieure du sinus uro-génital ; chacun de ces diverticules pénètre dans le blastème mésonéphritique qui commence sa différenciation . Par ailleurs, le segment de chaque canal wolffien, entre le sinus urogénital et le diverticule urétéral, se dilate en ampoule ou "corne du sinus uro-génital " ; dans le fond

de cette corne, l'uretère et le canal de Wolff s'abouchent côte à côte . Le développement de la paroi postérieure du sinus uro-génital englobant les 2 cornes, les 2 uretères s'ouvrent finalement, isolément et directement dans le sinus uro-génital, juste en dehors des canaux de Wolff .

(C) La moitié caudale de chaque bloc sclérotomial prolifère, rejoignant la portion céphalique du sclérotome sous-jacent et donnant naissance au CORPS VERTEBRAL PRE-CARTILAGINEUX (le corps vertébral a donc une origine intersegmentaire, alors que les arcs postérieurs conservent une disposition segmentaire) . Une zone toute inférieure de la moitié craniale des sclérotomes donne LE DISQUE INTER-VERTEBRAL.

IV - PENDANT LA 8ème SEMAINE :

(A) L'éperon périnéal divise la membrane cloacale en MEMBRANE URO-GENITALE en avant et en MEMBRANE ANALE en arrière ; le mésenchyme de l'éperon périnéal, recouvert d'épiblaste, s'épaissit entre les deux membranes, et forme le NOYAU CENTRAL du PERINEE .

(B) Le développement de la paroi postérieure du sinus uro-génital fait remonter en haut et en dehors les orifices urétéraux , l'abouchement des canaux de Wolff restant fixe ; le modelage du sinus uro-génital fait ouvrir les uretères dans la vessie et les canaux de Wolff dans l'urètre . Parallèlement, le corps de Wolff régresse, sauf les tubules en regard de la gonade, qui sont intégrés dans les voies excrétrices génitales .

(C) La notochorde régresse au niveau des corps vertébraux, mais persiste au niveau des disques, où elle s'élargit, pour former le NUCLEUS PULPOSUS .

Au cours de la 9ème semaine se forme le "PROCTODAEUM" : la membrane anale est reportée au fond d'une dépression épiblastique, du fait de la prolifération mésenchymateuse des zones adjacentes, où apparaissent deux petites éminences, les tubercules anaux . Le proctodaeum apparait ainsi, creusé, au centre de l'éminence anale, dont une partie est constituée des fibres du sphincter externe .

V - LORS DE LA 10ème SEMAINE
la membrane anale disparait tandis que le métanéphros poursuit sa différenciation et sa progression de la région pré-sacrée vers la région lombaire, perdant les vaisseaux segmentaires nés des artères iliaques, pour être pris en charge par des branches aortiques lombaires .

VI- ENFIN A LA 12ème SEMAINE
la différenciation du rein est terminée : le rein foetal commence à fonctionner .

Ce rappel embryologique chronologique montre que c'est entre la 5ème et la 8ème semaine de la vie in utero que le cloaque fait place au bas appareil urinaire et au rectum, que le haut appareil urinaire se différencie et que le rachis s'individualise . On conçoit donc qu'un trouble du développement embryonnaire survenant au niveau du pôle caudal lors de ces semaines fatidiques puisse entrainer non seulement une malfaçon rectale, mais également des anomalies au niveau de l'appareil urinaire et du rachis . Par contre, c'est lors des 9ème et 10ème semaines in utero que se modèle l'anus et le canal anal . Il apparait donc qu'un trouble du développement embryonnaire à ce moment, provoquera une malfaçon anale, mais n'aura, en principe, que peu de retentissement sur l'appareil urinaire et le rachis .

CLASSEMENT DES MALFORMATIONS ANO - RECTALES

Le Projet de Classification Internationale de Melbourne 1970 (P.C.I.M.) a été publié sous forme d'une brochure (50) illustrée de nombreux schémas, et réalisée par F. Douglas STEPHENS et E. Durham SMITH . Nous en donnons ci-après une traduction .

Les différentes malformations ano-rectales y sont regroupées sous 4 rubriques :

- formes hautes
- formes intermédiaires
- formes basses
- malformations diverses .

Nous classerons nos dossiers selon ces rubriques . Mais, lorsque nous présenterons certains résultats de façon simplifiée, c'est-à-dire en ne considérant que 2 types d'anomalies, les formes hautes et les formes basses, nous classerons les types 1, 2, 3, 4, 14, 15, 16, 17 et 18 dans les formes HAUTES et les types 5, 6, 7, 8, 9, 10, 11, 12, 13, 19, 20, 21, 22, 23, 24, 25, 26, 27, 28, 29, 30 et 31 dans les formes BASSES . Ceci revient à admettre avec B.J. CREMIN (12) que les formes dites intermédiaires du P.C.I.M. sont considérées comme des formes basses par la plupart des auteurs, en ce sens que le cul-de-sac rectal est situé à travers les releveurs.

Deux notions doivent être précisées :

1° Cliché de Wangensteen et Rice (W. & R.) : proposé par O.H. WANGENSTEEN et C.O. RICE en 1930 (60), le cliché qui porte leur nom consiste en une radiographie de profil, tête en bas, du nouveau-né suspect de M.A.R., un repère opaque étant placé au niveau de la fossette anale . La distance qui sépare le cul-de-sac rectal plein d'air et le repère anal, permet de distinguer les M.A.R. hautes (distance supérieure à 15 ou 20 mm) et les M.A.R. basses .

Plus récemment , des auteurs ont proposé de remplacer le repère opaque par un repère anatomique, la LIGNE PUBO-COCCYGIENNE, joignant pour STEPHENS le coccyx au bord supérieur de la symphyse pubienne, et pour SCOTT et SWENSON (45), le coccyx au bord inférieur de la symphyse . Cette ligne matérialisant la sangle musculaire pubo-coccygienne, on peut ainsi étudier les rapports du cul-de-sac rectal avec le plancher pelvien et les releveurs, rapports dont l'importance thérapeutique et pronostique est fondamentale .

2° Le point I, dont il est question à plusieurs reprises dans le P.C.I.M. se définit comme la pointe de la virgule que forme le centre d'ossification de l'ischion .

MALFORMATIONS HAUTES chez le GARCON

I Agénésie ano-rectale

a) Sans fistule

1 - agénésie ano-rectale sans fistule : le rectum se termine en cul-de-sac, à un niveau quelconque dans le pelvis, mais au-dessus du releveur, avec ou sans cordon fibreux vers l'urètre ; il n'y a pas de sphincter interne et le sphincter externe est rudimentaire.

Diagnostic :

I pas d'anus, ni de signe particulier au niveau du périnée ;
II pas de gaz ni de méconium dans l'urine ;
III sur le cliché de W. & R., le gaz est au-dessus ou au niveau de la ligne pubo-coccygienne ;
IV pas de fistule ni d'angulation du trajet de l'urètre à l'urétrographie ;
V plus tardivement, le lavement baryté ne montre aucune fistule .

b) Avec fistule

2 - fistule recto-vésicale : Le rectum pénètre dans la vessie, en règle près de sa base ; d'autres anomalies sérieuses sont souvent associées, et il est possible que tous les sphincters soient très rudimentaires .

Diagnostic :

I pas d'anus, ni de signe particulier au niveau du périnée ;
II présence de gaz ou de méconium dans l'urine
III sur le cliché de W. & R. le gaz est au-dessus de la ligne pubo-coccygienne ;
IV pneumo-vessie possible
V cystographie rétrograde ; elle peut montrer la fistule .

3 - fistule recto-urétrale : c'est l'anomalie haute la plus commune chez le garçon : la fistule est mince et pénètre le plus souvent dans l'urètre postérieur, tout à côté du conduit éjaculateur , mais elle peut être située légèrement plus haut ou plus bas . La sangle pubo-rectale est raccourcie, il n'y a pas de sphincter interne et le sphincter externe est variable .

Diagnostic :

I pas d'anus ni de signe particulier au niveau du périnée ;

II présence de gaz ou de méconium dans l'urine ;

III sur le cliché de W. & R., le gaz est au niveau ou juste au-dessous de la ligne publo-coccygienne ;

IV pneumo-vessie possible

V fistule possible ou angulation caractéristique de l'urètre à l'urétrographie ;

VI plus tardivement, le lavement baryté peut montrer une fistule .

II Atrésie rectale

4 - atrésie rectale : Le rectum se termine à un niveau variable : un cordon fibreux, plus ou moins long, va de cette terminaison au sacrum ou à l'intestin distal . L'anus et le canal anal sont NORMAUX . Tous les sphincters sont présents et en position normale par rapport au canal anal . La lésion est probablement une anomalie vasculaire acquise .

Diagnostic :

I un anus normal est présent

II il existe une obstruction au toucher rectal

III sur le cliché de W. & R.,le gaz est au niveau ou au-dessus de la ligne pubo-coccygienne ;

IV le canal distal est mis en évidence par opacification, et, plus tard, la longueur de l'atrésie est appréciée sur le lavement baryté .

MALFORMATIONS INTERMEDIAIRES CHEZ LE GARÇON

I Agénésie anale

a) sans fistule

5 - agénésie anale sans fistule : l'extrémité borgne du rectum est au niveau du bord supérieur du bulbe caverneux, près de l'urètre . La sangle pubo-rectale est raccourcie, autour de l'extrémité intestinale . Le sphincter interne est absent, le sphincter externe rudimentaire .

Diagnostic :

I pas de signe particulier au niveau du périnée ;

II pas de gaz ni de méconium dans l'urine ;

III sur le cliché de W. & R., la bulle gazeuse est près du point I, c'est-à-dire au-dessous de la ligne pubo-coccygienne, avec ou sans bec antérieur ;

IV l'urétrographie rétrograde est normale, sans fistule ;

V plus tardivement, le lavement baryté confirmera le diagnostic.

b) avec fistule

6 - fistule recto-bulbaire : le rectum se termine au-dessus du bulbo-caverneux par une large fistule recto-bulbaire, ou pénètre dans l'urètre plus en avant, par une mince fistule . Le rectum et la fistule reposent sur le hamac de la sangle pubo-rectale . Le sphincter interne est absent, le sphincter externe variable .

Diagnostic :

I souvent, il n'existe pas de signe périnéal particulier, mais on peut voir une bifidité scrotale, un périnée mince ou un hypospadias;

II présence de gaz et de méconium dans l'urine ;

III un stylet passe dans la fistule le long de l'urètre dans le rectum ;

IV sur le cliché de W. & R., on peut voir du gaz près du point I c'est-à-dire au-dessous de la ligne pubo-coccygienne ;

V l'urétrographie rétrograde peut montrer une fistule ;

VI le lavement baryté confirmera plus tard le diagnostic .

II Sténose ano - rectale

7 - sténose ano-rectale : L'anus et le canal anal peuvent, ou non, être intéressés par la sténose, qui se prolonge sur le bas rectum . Les sphincters sont normaux .

Diagnostic :

I anus normal ;

II obstruction au toucher rectal ;

III il faut une fistulographie pour apprécier la longueur de la sténose .

MALFORMATIONS BASSES CHEZ LE GARÇON

I Anus en place normale

8 - anus couvert complet : un anus fermé en bonne place est dû, soit à une hypertrophie des bourrelets génitaux, soit à l'imperforation de la membrane anale ; ce dernier cas est si rare qu'on le place dans le groupe "DIVERS"; la plupart des imperforations

étant du premier type .
L'anus est "couvert" à l'emplacement normal :

= par le développement postérieur excessif des bourrelets génitaux, qui se traduit par un raphé épais sur l'emplacement de l'anus ;
= par des plis antérieurs ou postérieurs ;
= par une bande centrale (bande médiane congénitale) .

Diagnostic :

I bourrelets hypertrophiés au niveau du périnée ;

II sur le cliché de W. & R., le gaz est au-dessous du point I ;

III l'étude par ponction et opacification, montre le niveau du cul-de-sac rectal .

9 - sténose anale ouverte : un anus sténosé en bonne place peut être dû, soit à un recouvrement partiel par les bourrelets génitaux soit à la perforation partielle de la membrane anale . Le terme commun de "sténose anale" a été choisi pour les 2 types, en sachant que les malformations "couvertes" sont les plus fréquentes; la forme "membraneuse" est classée dans "DIVERS". Il existe une sténose du canal anal ou une fistule de chaque côté d'une bande médiane congénitale .

Diagnostic :

I présence de bourrelets hypertrophiés au niveau du périnée ;

II une fistulographie montre la longueur de la sténose ;

II Anus de siège périnéal anormal

10 - anus périnéal antérieur : l'anus est NORMAL mais situé trop en avant sur le périnée . Tous les sphincters sont normaux .

Diagnostic :

I anus normal mais de siège antérieur ;

II pas d'anomalie des bourrelets génitaux .

11 - fistule ano-cutanée (anus couvert incomplet) : c'est l'anomalie la plus fréqeunte chez le garçon . Une fusion postérieure excessive des bourrelets génitaux couvre l'anus et projette l'orifice en avant, sous forme de fistule . L'orifice fistuleux peut siéger de l'emplacement normal de l'anus à la pointe du pénis, le plus souvent juste en arrière du scrotum . Le canal anal est complet jusqu'aux valves ; la fistule est couverte par une peau mince . La sangle pubo-rectale est normale, mais le sphincter interne est absent; le sphincter externe est variable .

Diagnostic :

I aspect particulier du périnée : l'orifice de la fistule est visible ou bouché de méconium ; le trajet de la fistule est rempli de méconium ou de perles épithéliales blanches : au siège de l'anus, il y a une fossette, un raphé ou un pli hypertrophique ;

II un stylet passe directement en arrière, le long de la fistule, dans le canal anal ;

III le cliché de W. & R. n'est pas nécessaire, mais il montrerait des gaz au-dessous du point I, à condition que le releveur ne soit pas contracté ;

IV une fistulographie directe ou par ponction de l'intestin terminal peut confirmer le diagnostic .

MALFORMATIONS DIVERSES CHEZ LE GARÇON

12 - <u>membrane anale imperforée</u> : l'anus est en position normale, mais la membrane proctodéale est intacte . La sangle pubo-rectale est normale ; il n'y a pas de sphincter interne au-dessous des valvules de Houston ; le sphincter externe profond est intact, mais le sphincter externe superficiel est rudimentaire .

Diagnostic :

I anus normal; la membrane anale peut bomber, pleine de méconium ou être découverte au toucher rectal ;

II pas d'anomalie des bourrelets génitaux ;

III sur le cliché de W. & R., le gaz est bien au-dessous du point I

13 - <u>sténose anale membraneuse</u> : comme ci-dessus, mais la membrane anale est en partie perforée .

Fissure vésico-intestinale

Duplication de l'anus, du rectum, du tractus génito-urinaire

Combinaisons et variations des malformations habituelles : par exemple :

- fistule recto-vésicale et recto-urétrale
- fistule recto-urétrale et anus normal
- fistule recto-bulbaire et anus normal
- etc ...

MALFORMATIONS HAUTES CHEZ LA FILLE

I/ Agénésie ano - rectale

(a) Sans fistule

14 - agénésie ano-rectale sans fistule : comme chez le garçon :

Diagnostic :

I il existe 2 orifices périnéaux, vagin et urètre, mais pas d'anus ;
II il n'y a ni gaz ni méconium dans l'urine ;
III sur le cliché de W. & R., le gaz est au niveau ou au-dessus de la ligne pubo-coccygienne ;
IV plus tard, le lavement baryté ne montre pas de fistule .

(b) Avec fistule

15 - Fistule recto-vésicale : le rectum pénètre dans la vessie entre les 2 vagins séparés, formant un cloaque commun à l'orifice de sortie de la vessie ; d'autres anomalies sérieuses sont souvent associées .

Diagnostic :

I il n'existe qu'un seul orifice cloacal ;

II, III, IV, V : comme chez le garçon .

16 - fistule recto-cloacale : le rectum, le vagin et l'urètre forment un cloaque ; le vagin peut être court, simple ou bifide ; les sphincters sont comme chez le garçon ; la sangle pubo-rectale enserre intimement le canal cloacal au-dessous de la fistule .

Diagnostic :

I il n'existe qu'un seul orifice cloacal dans le vestibule ;

II présence de gaz ou de méconium dans l'urine ;

III le cliché de W. & R. n'est pas utilisable ;

IV une vaginoscopie ou une vaginographie peuvent montrer la fistule ;
V le lavement baryté peut également montrer la fistule .

17 - fistule recto-vaginale HAUTE : le vagin est habituellement normal, l'orifice fistuleux s'ouvrant sur sa face postérieure ; les sphincters sont comme dans le type 16 .

Diagnostic :

I présence de 2 orifices normaux dans le vestibule ;

II du méconium sort du vagin ;

III, IV, V : comme dans le type 16 .

II/ Atrésie rectale

18 - atrésie rectale : comme chez le garçon : anomalie très rare .
Diagnostic : comme chez le garçon .

MALFORMATIONS INTERMEDIAIRES CHEZ LA FILLE

I .. Agénésie anale

(a) Sans fistule

19 - agénésie anale sans fistule : comme chez le garçon, l'extrémité intestinale étant proche de la partie inférieure du vagin .

Diagnostic :

I le vestibule est normal et il n'y a aucun signe particulier au niveau de l'anus ;
II, III : comme chez le garçon .

(b) Avec fistule

20 - fistule recto-vaginale BASSE : la fistule est habituellement juste au-dessus de l'hymen : le muscle pubo-rectal entoure l'extrémité intestinale, la fistule pouvant pénétrer dans la fronde antérieure .

Diagnostic : comme dans le type 17 .

21 - fistule recto-vestibulaire : le rectum se termine au niveau ou juste au-dessous de la ligne pubo-coccygienne, une fine fistule antérieure de 1 à 2 cm allant jusqu'au vestibule, accolée à la paroi postérieure du vagin ; l'extrémité terminale de l'intestin est au-dessus du plan des releveurs, la fistule passant à travers: bifidité vaginale fréquente .

Diagnostic :

I présence de 3 orifices dans le vestibule : urètre, vagin et mince fistule rectale dans la fossette naviculaire, dont l'orifice est totalement entouré de muqueuse vestibulaire rouge ;

II un stylet introduit dans la fistule ne passe que cranialement;

III la longueur de la fistule peut être mesurée à l'aide d'un cathéter de Foley gradué ,

IV ou encore, à l'aide d'une fistulographie .

II ... Sténose ano-rectale

22 - sténose ano-rectale : comme chez le garçon .

MALFORMATIONS BASSES CHEZ LA FILLE

I ... Au siège normal de l'anus

23 - anus couvert complet (comprend le n°30) : comme chez le garçon, mais très rare chez la fille .

24 - sténose anale couverte (comprend le n°31) : comme chez le garçon .

Diagnostic :

Il existe 3 orifices périnéaux : urètre, vagin et anus sténosé .

II ... De siège périnéal

25 - anus périnéal antérieur : un anus normal est situé entre la fourchette et le siège normal : l'emplacement habituel de cet anus antérieur est la peau sèche, contigüe à la limite postérieure de la vulve ; tous les composants sphinctériens sont probablement présents .

Diagnostic : comme chez le garçon .

26 - fistule ano-cutanée (anus couvert incomplet) : comme chez le garçon : l'orifice fistuleux est sténosé, biseauté antérieurement et siège entre l'emplacement anal normal et la peau sèche en arrière de la vulve.

Diagnostic :

I Il existe 3 orifices au niveau du périnée : urètre, vagin et orifice fistuleux dans la peau sèche du périnée ;

II, III, IV : comme chez le garçon .

III ... De siège vulvaire

27 - anus vulvaire : c'est une variété d'anus antérieur, mais avec un si faible développement du périnée que l'anus siège dans le vestibule . L'orifice anal est normal, non sténosé, habituellement entouré d'épithélium vulvaire humide ; il peut également être au bord de la fourchette vulvaire, à cheval sur la peau sèche et la peau humide ; les sphincters sont tous représentés .

Diagnostic : Il existe 3 orifices dans l'aire vestibulaire : urètre, vagin et anus normal .

28 - fistule ano-vulvaire : c'est une autre variété d'anus couvert, la fistule étant projetée à la partie postérieure de la vulve .
Diagnostic :

I présence de 3 orifices dans la vulve : urètre, vagin et fistule ;
II l'orifice fistuleux est sur le bord du vestibule, avec un épithélium humide en avant et une peau sèche en arrière ;
III des "queues" secondaires peuvent se projeter en arrière formant un raphé ;
IV un stylet introduit dans la fistule passe préférentiellement en arrière, près de la peau, mais aussi cranialement ;
V une fistulographie peut confirmer le diagnostic .

29 - fistule ano-vestibulaire : c'est une anomalie probablement embryologiquement identique à la fistule recto-vestibulaire, mais anatomiquement différente, car la fistule y est très courte ; le rectum est voisin du vagin, et présente un calibre normal sauf sur un très court trajet fistuleux terminal; la sangle pubo-rectale est normale ; le sphincter interne est rudimentaire, le sphincter externe variable .

Diagnostic :

I présence de 3 orifices dans le vestibule : urètre, vagin et fistule ;
II la fistule siège dans la fossette naviculaire, complètement à l'intérieur du vestibule et entièrement entourée d'une muqueuse vulvaire humide ; il n'existe pas de "queues" secondaires ;
III un stylet introduit dans la fistule, passe, de préférence, cranialement, mais aussi postérieurement ;
IV une fistulographie peut confirmer le diagnostic .

MALFORMATIONS DIVERSES CHEZ LA FILLE

30 - membrane anale imperforée : comme chez le garçon . (voir n° 23)

31 - sténose anale membraneuse : comme chez le garçon . (voir n° 24)

32 - fissure périnéale : il existe un vestibule normal en avant, mais une gouttière humide s'étend postérieurement jusqu'à l'anus, bordée latéralement par des "queues" secondaires hypertrophiées et les grandes lèvres ; l'anus est de calibre normal, mais avec un ectropion antérieur, dans la gouttière ; au delà de ces limites, la gouttière s'épithélialise, s'unissant à la peau normale.

33 - canal périnéal : l'anus et le vestibule sont normaux, mais une fistule part du canal anal (près des valvules) pour gagner la fossette naviculaire : parfois, le canal anal est placé antérieurement et sténosé .

fissure vésico-intestinale

duplication de l'anus, du rectum, du tractus génito-urinaire

combinaison et variations des malformations habituelles .

ETUDE DE NOS 90 DOSSIERS

I.. FREQUENCE

ROBERTSON (36), PARTRIDGE (33), BRADHAM (7), PARKULAINEN (32) et BERTIN (3) reconnaissent aux malformations ano-rectales (M.A.R.) une fréquence de 1 pour 5 000 naissances, mais des chiffres variés ont été avancés par d'autres auteurs (de 1 pour 500 à 1 pour 10 000 naissances) ; ainsi SHAPIRO (13) a trouvé une fréquence de 1 M.A.R. pour 800 dans un service hospitalier où il a recensé 77 976 naissances .

II .SEXE

Nous avons étudié les dossiers de 59 garçons (66%) et de 31 filles (34%) . Cette prédominance des garçons est analogue à celle de la série de 146 cas de W.B. KIESEWETTER (23) qui trouve 67% de garçons et 33% de filles . Une prédominance mâle, cependant moins importante, est d'ailleurs notée par la plupart des auteurs des séries importantes : ainsi J.C. DELAPORTE (13) a 59% de garçons et 41% de filles sur 243 cas, PARTRIDGE et GOUGH (33) ont 57% de garçons sur 323 cas, BERTIN et PELERIN (3) ont 56% de garçons sur 212 cas, et LADD et GROSS (24) ont 52% de garçons sur leurs 162 cas . Seuls HALL et TANK (22) trouvent un nombre égal de filles et de garçons dans une série de 88 cas .

III. POIDS A LA NAISSANCE

Pour 36% des garçons et 55% des filles, nous n'avons pas l'indication du poids à la naissance .

Sur les 38 garçons et les 14 filles dont le poids à la naissance est connu, nous trouvons 7 garçons entre 2 000 et 2 500 grammes, 5 garçons de moins de 2 000 grammes, et seulement 4 filles entre 2 000 et 2 500 grammes .

On peut donc considérer que sur 52 enfants, 5 étaient prématurés (9,5%) et que tous les prématurés étaient des garçons . Ce pourcentage de prématurés est un peu élevé par rapport aux résultats dela littérature, qui considère que l'association prématurité - M.A.R. est rare ; ainsi W.B.KIESEWETTER n'a trouvé que 9 prématurés sur 146 M.A.R.

IV - TYPES ANATOMIQUES DES MALFORMATIONS ANO-RECTALES

Selon le P.C.I.M., les 90 enfants se répartissent comme suit entre les différentes formes de M.A.R. :

	Garçons (59 = 100 %)		Filles (31 = 100 %)	
Formes HAUTES	27	(46 %)	6	(19 %)
Formes INTERMEDIAIRES	11	(19 %)	6	(I9 %)
Formes BASSES	17	(29 %)	19	(62 %)
DIVERS	4	(6 %)	0	

La répartition selon les différents types du P.C.I.M. est la suivante :

	GARÇONS : 59 (100 %)			FILLES : 3I (100 %)	
N° 1	: 8	(13,5 %)	FORMES HAUTES	N° 14 : 0	
2	: 10	(17 %)		I5 : 0	
3	: 5	(8 %)		I6 : 1	(3 %)
4	: 1	(2 %)		I7 : 4	(13 %)
				I8 : 1	(3 %)
5	: 2	(3 %)	FORMES INTERMEDIAIRES	I9 : 1	(3 %)
6	: 8	(13,5 %)		20 : 2	(6,5 %)
7	: 1	(2 %)		2I : 3	(9,5 %)
				22 : 0	
8	: 1	(2 %)	FORMES BASSES	23 : 0	
9	: 5	(8 %)		24 : 2	(6,5 %)
10	: 1	(2 %)		25 : 3	(9,5 %)
11	: I0	(17 %)		26 : 5	(17 %)
				27 : 4	(13 %)
				28 : 2	(6,5 %)
				29 : 3	(9,5 %)
I2	: 2	(3 %)	FORMES DIVERSES	30)	
I3	: 0			3I) (0	
Divers : Haut : 1 (2 %)				32)	
Bas : 3 (5 %)				33)	

Inclassables : Haut : 3 (5 %)

Chez les garçons, 4 types sont prédominants, puisqu'ils regroupent 36 cas (61% des garçons) . Ce sont :

- l'agénésie ano-rectale sans fistule (type n° 1 du P.C.I.M.)
- l'agénésie ano-rectale avec fistule recto-vésicale (type n°2 du P.C.I.M.)
- l'agénésie anale avec fistule recto-bulbaire (type n°6 du P.C.I.M.)
- la fistule ano-cutanée (anus couvert incomplet (type n° 11 du P.C.I.M.)

Chez les filles, 3 types regroupent 13 cas (42% des filles):

- l'agénésie ano-rectale avec fistule recto-vaginale haute (type n° 17 du P.C.I.M.)
- l'anus couvert incomplet avec fistule ano-cutanée (type n°26 du P.C.I.M.)
- l'anus vulvaire (type n° 27 du P.C.I.M.) .

En classant ces M.A.R. de façon simplifiée,on obtient :

	GARCONS	FILLES
FORMES HAUTES	28 (47%)	6 (19%)
FORMES BASSES	31 (53%)	25 (81%)

ou encore,

FORMES HAUTES 38% dont 31% de garçons et 7% de filles

FORMES BASSES 62% dont 34% de garçons et 28% de filles .

Dans sa série de 213 cas, J.C.DELAPORTE (13) trouve 38% de formes hautes dont 32% de garçons et 6% de filles, et 62% de formes basses dont 23% de garçons et 39% de filles. Par ailleurs, J.P. PARTRIDGE et M.H. GOUGH (33) sur 323 cas, notent 40% de formes hautes, dont 33% de garçons et 7% de filles, et 60% de formes basses, dont 24% de garçons et 36% de filles .

Nos résultats sont donc comparables à ceux de la littérature, sauf pour les formes basses, où nous avons une prédominance de garçons, alors qu'il est habituel d'y trouver une prédominance féminine .

V..MALFORMATIONS URINAIRES ET LOMBO-SACREES ASSOCIEES

(A) Examen de 30 dossiers sans urographie intra-veineuse

Sur les 90 dossiers étudiés, 60 possédaient une urographie intra-veineuse . Parmi les 30 dossiers sans examen de l'appareil urinaire, 23 appartenaient à des enfants décédés précocement, avant le 10ème jour pour 19 d'entre eux, ce qui n'a pas permis de faire cette exploration radiologique .

Dossiers sans U.I.V. (30)	Garçons	Filles
Formes HAUTES	16	3
Formes BASSES	5	6
Enfants décédés :	18	5
-dont formes HAUTES	16	3
formes basses	2	2
-décédés avant le 10ème jour	15	4

(B) Etude des malformations urinaires et lombo-sacrées de nos 90 dossiers .

Le détail des malformations urinaires et lombo-sacrées présentes dans nos dossiers est donné par le tableau - I - .

Les malformations que nous avons rencontrées, sont, dans leur grande majorité, décrites dans la littérature . D'autres malformations ont été également décrites, qui n'étaient pas présentes dans nos dossiers .

Au niveau de l'appareil urinaire :

a) J.C. DELAPORTE (13) signale 3 cas de reins en fer à cheval, 1 rein surnuméraire et 1 rein multikystique ;

b) R.A. GARRETT et D.YURDIN (20) notent 2 cas de reins en fer à cheval, 1 cas de reins polykystiques, 5 uretères doubles et 1 uretère triple, 4 exstrophies vésicales et 5 sténoses de la jonction urétéro-vésicale ;

c) Enfin, W.E.LADD et R.E.GROSS (24) notent 2 cas d'absence de rein et d'uretère, 2 cas de reins polykystiques, 1 cas de valves urétrales et 1 exstrophie vésicale .

Au niveau du rachis lombo-sacré, nous n'avons pas rencontré d'hémi-agénésie sacrée partielle, ni, surtout, deux anomalies particulières du rachis lombaire sur lesquelles W.E.BERDON (2) attire l'attention, le pincement de l'espace inter-vertébral à un ou plusieurs niveaux et la bipartition verticale des corps vertébraux . L'association de ces deux anomalies n'a été trouvée que chez des garçons présentant une M.A.R. de type haut .

TABLEAU I

PPAREIL URINAIRE	Garçons	Filles
lformations mineures	3	5
topie croiséé	2	
fidité pyélique		1
poplasie partielle, anomalie de la morphologie pyélo-calicielle		2
flux isolé	1	2
lformations majeures	6	2
poplasie unilatérale	1	
bilatérale	2	
dronéphrose unilatérale		1
bilatérale	1	1
étéro-hydronéphrose avec reflux unilatérale	1	
bilatérale	1	
pospadias	6	
ACHIS LOMBAIRE	16	8
istasis	I0	7
mi-vertèbre supplémentaire	3	1
slocation et méningocèle	1	
oc L4/L5	1	
sence de transverse unilat.	1	
ACRUM	19	4
génésie de S5	8	2
S4/S5	2	
S3/S4/S5	1	
totale ou sub-totale	1	
ocs S4/S5	5	2
S3/S4	2	

L'évolution en est assez particulière, puisque le pincement, antérieur, semble évoluer vers un bloc vertébral, alors que la bipartition disparait en 3 à 6 mois .

Par ailleurs, F.D. STEPHENS (51) signale 4 patients présentant 6 pièces sacrées dans un groupe de 28 M.A.R. de type bas .

(C) Fréquence des malformations urinaires et lombo-sacrées

Nous avons étudié la fréquence des malformations lombo-sacrées sur l'ensemble de nos 90 dossiers . Par contre, la fréquence des malformations urinaires, ainsi que la fréquence de leur association à des malformations lombo-sacrées n'ont été étudiées que sur le groupe de 60 dossiers possédant un examen de l'appareil urinaire .

1 - Malformations lombo-sacrées

Nous avons noté 24 malformations du rachis lombaire (28% des cas) et 23 malformations sacrées (25% des cas)

Ces chiffres sont assez voisins de ceux publiés par F.D. STEPHENS (51), qui a trouvé une malformation sacrée dans 32% des M.A.R., par BERTIN et PELLERIN (3) qui ont trouvé des malformations lombo-sacrées dans 20% des M.A.R. et par W.B. KIESEWETTER (23) qui a trouvé des malformations lombo-sacrées dans 30% des M.A.R. ; J.C. DELAPORTE (13) n'a, par contre, trouvé des malformations rachidiennes que dans 16% des cas de M.A.R.

16 malformations lombaires et 19 malformations sacrées touchent des garçons , alors que l'on ne trouve chez les filles que 8 malformations lombaires et 4 malformations sacrées .

10 garçons et 7 filles présentent un EPISTASIS . Cette anomalie décrite en 1933 par GADOW, consiste en une augmentation du nombre des vertèbres lombaires : il existe en effet une ou plusieurs vertèbres surnuméraires intercalaires entre le segment dorsal et le segment lombaire . Cette anomalie doit être différenciée (DUHAMEL - 15-) des variations transitionnelles en sens caudal ou en sens cranial, qui ne s'accompagnent pas d'une augmentation du nombre des vertèbres . Nous avons donc considéré que présentaient un épistasis les patients porteurs de plus de 5 vertèbres lombaires entre 12 vertèbres dorsales et 5 pièces sacrées .

L'épistasis est la malformation lombaire la plus fréquente dans notre série (on la trouve dans 20% des cas) . Cette fréquence est même inférieure à celle trouvée par WILLIAMS et NIXON (cités par DUHAMEL - 15-) : 44% des cas .

12 garçons et 2 filles présentent une agénésie sacrée plus ou moins importante, en général limitée à une ou deux pièces . Nous n'avons trouvé que 2 cas d'agénésie grave (observations n° 3 et n°51), et, dans ces 2 cas le décès ayant été précoce (48 heures et 6 jours), nous ne disposons pas des éléments pour affirmer ou infirmer l'existance d'une vessie neurologique . Il reste que l'agénésie est la malformation sacrée la plus fréquente dans cette série (15,5%) .

La spina bifida occulta n'a pas été retenue dans les malformations lombo-sacrées, eu égard à son extrême fréquence chez les sujets normaux : E. BERDON (1) a trouvé cette anomalie au niveau de la première pièce sacrée chez plus de 80% des enfants normaux .

Rapportées aux différents types du P.C.I.M., les malformations lombaires et sacrées se répartissent de la façon suivante :

	FORMES HAUTES		FORMES INTERMEDIAIRES		FORMES BASSES	
	G :27	F: 6	Garçons:11	Filles: 6	G: 17	F: 19
Form.lombaires:						
Epistasis	5	1	2	2	3	4
autres	4	0	0	0	1	1
Form.sacrées: agénésies	8	0	3	0	1	2
blocs	6	1	0	0	1	1

En reprenant un classement simplifié en formes hautes et formes basses, nous obtenons la répartition suivante:

	FORMES HAUTES : 36		FORMES BASSES: 54	
Format.Lombaires	10	1	6	7
Format.sacrées	14	1	5	3
	Garçons :30	Filles:6	Garçons:29	Filles: 25

On trouve des malformations lombaires dans 33% des formes hautes et 24% des formes basses .

Les malformations sacrées se voient dans 42% des formes hautes et 15% des formes basses .

Ces pourcentages sont différents de ceux de P.BERTIN et D. PELLERIN (3) qui trouvent des malformations lombo-sacrées dans plus de 25% des formes hautes mais rarement dans les formes basses .

Par contre, nous nous approchons des chiffres de F.D. STEPHENS (51) qui trouve des malformations sacrées dans 57% des formes hautes et seulement 7% des formes basses .

On peut noter par ailleurs que, parmi les 4 dossiers présentant une ou plusieurs hemi-vertèbres, on trouve une malformation rénale mineure (observation n°62), une malformation urinaire majeure probable, suspectée sur un taux élevé d'urée sanguine (1g45/l.,observation n° 53), une urographie intra-veineuse normale (observation n°31) et enfin un cas sans exploration de l'appareil urinaire . Par contre, dans 3 cas sur 4, la M.A.R. associée était de type HAUT .

2) Malformations urinaires et lombo-sacrées associées

L'étude des malformations urinaires et lombo-sacrées associées présentes dans les 60 dossiers possédant une urographie intraveineuse, soit 38 garçons (63%) et 22 filles (37%) répartis en 15 formes hautes (25%) et 45 formes basses (75%), permet de dresser le tableau suivant :

	FORMES HAUTES: 15		FORMES BASSES: 45	
	G. 12	F. 3	G. 26	F. 19
Malformations rénales	5	1	3	6
Malf.lombo-sacrées	9	2	10	9
Malf.rénales et lombo-sacrées associées	5	1	2	3
Malf.rénales et sacrées associées	4	0	1	2
Hypospadias	2		3	
Hypospadias et malform. lombo-sacrées	1		1	

On peut dégager de ce tableau les notions suivantes :

1° Chez les garçons :

- il existe 12 formes hautes et 26 formes basses
- dans les formes hautes :
  - il y a 4 malformations rénales majeures et 1 mineure, soit UNE malformation rénale dans 42% des formes hautes
  - ces 5 malformations rénales sont toutes associées à une malformation lombo-sacrée ;
  - il existe 9 malformations lombo-sacrées, soit UNE malformation lombo-sacrée dans 75% des formes hautes .

- dans les formes basses :

  - il y a 2 malformations rénales majeures et 1 mineure, soit UNE malformation rénale dans 7% des formes basses

  - 2 de ces malformations rénales (1 majeure et 1 mineure) sont associées à une malformation lombo-sacrée ;

  - il existe 10 malformations lombo-sacrées, soit UNE malformation lombo-sacrée dans 38% des formes basses .

2°- Chez les filles :

- il y a 3 formes hautes et 19 formes basses ; il n'est donc pas possible de faire une étude sérieuse des formes hautes ;

- par contre, dans les formes basses :

  - il existe 2 malformations rénales majeures et 4 mineures, soit UNE malformation rénale dans 32% des formes basses ;

  - 3 de ces malformations rénales (1 majeure, 2 mineures) sont associées à une malformation lombo-sacrée ;

  - il y a 9 malformations lombo-sacrées, soit UNE malformation lombo-sacrée dans 47% des formes basses .

3°- Pour l'ensemble des 60 dossiers:

a) nous obtenons 33% de malformations urinaires, chiffre qui se rapproche de ceux de la littérature ; en effet des malformations urinaires sont trouvées dans 38% des cas par F.D. STEPHENS (51), dans 40% des cas par GARRETT et YURDIN (20), dans 47% des cas par PARTRIDGE et GOUGH (33) mais seulement dans 20% des cas par BERTIN et PELLERIN (3) et 19% des cas par J.C. DELAPORTE (13); enfin J.W. HALL (22) note 47% de malformations génito-urinaires ;

b) nous trouvons 26% de malformations urinaires dans les formes hautes et 35% dans les formes basses . Cette proportion est anormale par rapport aux résultats de la littérature, où l'on note constamment une fréquence plus élevée des malformations urinaires dans les formes hautes . Ainsi, F.D. STEPHENS (51) trouve 43% de malformations urinaires dans les formes hautes, pour 32% dans les formes basses, et BERTIN et PELLERIN (3) 30% dans les formes hautes pour 10% dans les formes basses

c) fait essentiel, 73% des malformations rénales sont annoncées sur les clichés sans préparation par des malformations lombo-sacrées ; BERTIN et PELLERIN (3) signalent d'ailleurs, que plus de la moitié des malformations génito-urinaires sont annoncées par des anomalies lombo-sacrées .

VI.. MALFORMATIONS ASSOCIEES AUTRES QUE URINAIRES ou LOMBO-SACRÉES

Le détail des malformations notées dans nos dossiers, en dehors des malformations urinaires et lombo-sacrées, est donné par le tableau -II-

On voit ainsi que nous avons trouvé :

= 21 malformations de l'appareil digestif (23% des cas) dont 9 atrésies de l'oesophage (10% des cas) ;

= 10 malformations de l'appareil cardio-vasculaire (11% des cas);

= 23 malformations squelettiques (25% des cas) dont 10 au niveau du rachis ;

= 9 malformations diverses, parmi lesquelles on trouve 5 mongoliens (5,5%) aucun n'ayant cependant été affirmé génétiquement.

Il apparait que ce sont bien les malformations urinaires (20 pour 60 dossiers : 33% des cas) et les malformations lombo-sacrées (48 pour 90 dossiers : 53% des cas) qui sont les malformations les plus fréquemment associées aux M.A.R.

On peut observer par ailleurs, que 7 des 9 atrésies de l'oesophage, 15 des 21 malformations de l'appareil digestif et 6 des 10 malformations de l'appareil cardio-vasculaire étaient associées à une M.A.R. de type haut . Par contre, 9 seulement des 23 malformations squelettiques (mais 5 sur 10 des malformations vertébrales) et 3 des 9 malformations diverses étaient associées à une M.A.R. de type haut .

TABLEAU II

MALFORMATIONS ASSOCIEES

en dehors des malformations urinaires et lombo-sacrées

	Garçons	Filles	Total
FORMATIONS DE L'APPAREIL DIGESTIF : 2I			
Atrésie de l'oesophage	5	4	9
Atrésie duodénale		1	1
Diaphragme	1		1
Sténose duodénale par pancréas annulaire	1		1
Sténose du pylore	1		1
Rétrécissement charnière recto-sigmoïdienne	1		1
Agénésie plexus intra-muraux grêle et colon	1		1
Mésentère commun	1	1	2
Excès d'accolement au péritoine pariétal post.	1		1
Meckel	2		2
Situs inversus	1		1
ORMATIONS CARDIO-VASCULAIRES : 10			
Fallot	1		1
Transposition des gros vaisseaux de la base	1		1
Malformation cyanogène (transpo. probable) :	1		1
Canal artériel	1		1
C.I.A.	1		1
C.I.V.		2	2
Dextro-cardie	2		2
Malformation cardiaque sévère mais non précisée		1	1
FORMATIONS SQUELETTIQUES : 23			
Doigts surnuméraires	2		2
Malformations des mains	1		1
Agénésie du rayon radial		1	1
Malformations vertébrales : 10			
= vertèbre surnuméraire	3		3
= héni-vertèbre	1	1	2
= somatochisis	2	1	3
= dislocation vertébrale indescriptible	1		1
= tassement d'un corps vertébral	1		1

	Garçons	Filles	Total
5/ Pieds bots	3		3
6/ Pieds talus		1	1
7/ Main botte	1		1
8/ Luxation de hanche	1		1
9/ Anomalies du pubis :			
élargissement de la symphyse (1)	1		2
pas de branche horizontale	1		
10/ Craniosténose		1	1
AUTRES MALFORMATIONS : 9			
1/ Mongolisme	1	4	5
2/ Colobome irien	1		1
3/ Microphtalmie	1		1
4/ Angiome cutané		1	1
5/ Hémorragie surrénalienne unilatérale	1		1

(1) Dans une étude sur 73 cas d'élargissement congénital de la symphyse pubienne, E.C. MUECKE (30) note une M.A.R. associée dans 3 cas.

RESUME et ILLUSTRATION DE DIX DOSSIERS

L'enfant Camille S... (Observation n°1), de sexe masculin, est né au terme de 8 mois 1/2, pesant 3 160 grammes . Il est immédiatement adressé au Service de Chirurgie pour une M.A.R. de type haut (sur le cliché de Wangensteen et Rice, le cul-de-sac intestinal est à 3cm au-dessus du plancher pelvien), sans fistule périnéale ni urinaire, ce qui permet de la classer dans les types n°1 du P.C.I.M. (agénésie ano-rectale sans fistule) .

Cet enfant présente par ailleurs des malformations des mains et des pieds (6 doigts à la main droite, 7 doigts à la main gauche et 6 doigts au pied gauche), une ectopie testiculaire bilatérale, un hypospadias et un situs inversus (figure 1) . Le rachis lombaire est normal, mais il existe un bloc S4/S5 .

On pratique une colostomie terminale droite, mais l'enfant meurt au quatrième jour, d'une nécrose perforée de la face postérieure de l'estomac, avant que ne soit pratiquée une urographie intra-veineuse .

La vérification confirme le situs inversus et montre une hypoplasie rénale bilatérale et une transposition complète non corrigée des gros vaisseaux de la base . Une photographie de la pièce d'exérèse (figure 2) montre l'importance de l'atrophie des reins .

Il s'agit donc d'un enfant polymalformé qui présente une M.A.R. de type haut , sans anomalie lombo-sacrée importante, mais avec une malformation majeure du haut appareil urinaire .

L'enfant Thierry V... (Observation n°5) est né à terme, pesant 3 430 grammes . Il est adressé le lendemain au Service de Chirurgie pour une M.A.R. de type intermédiaire ; pas d'orifice périnéal, cul-de-sac intestinal à 1,7 cm au-dessous du plancher pelvien et fistule recto-bulbaire (type n°6 du P.C.I.M.) .

Si le rachis lombaire est normal, il existe par contre une agénésie sacrée partielle (absence des deux dernières pièces) et un bloc S2/ S3 (figure 1) .

L'urographie intra-veineuse montre un rein ectopique croisé symphysé au rein droit (figure 2) ; la cystographie rétrograde montre un reflux passif et actif à gauche .

Il semble exister une cardiopathie congénitale (communication inter-auriculaire possible) qui n'empêche pas un abaissement par voie périnéale seule, avec ligature de la fistule recto-bulbaire .

L'enfant est en bonne santé à l'âge de 18 mois .

Il s'agit donc d'un enfant porteur d'une M.A.R. de type intermédiaire, associée à une agénésie sacrée partielle et à une ectopie rénale avec reflux .

L'enfant Jean-Pierre L... (Observation n°31) est admis en Chirurgie 48 heures après sa naissance pour une M.A.R. haute avec fistule recto-urétrale (type n°3 du P.C.I.M.), traitée immédiatement par un anus iliaque .

Cet enfant présente par ailleurs une atrésie de l'oesophage (type n° 3 de Ladd), une hémi-vertèbre surnuméraire au niveau du rachis lombaire et deux hémi-vertèbres surnuméraires au niveau du rachis dorsal . Le sacrum est normal, de même que l'urographie intra-veineuse et la cystographie rétrograde .

La cure de l'atrésie de l'oesophage, puis un abaissement par voie abdomino-périnéale sont pratiqués, et l'enfant est vivant à l'âge d'un an et demi .

Il s'agit donc d'un enfant présentant une M.A.R. de type haut, associée à des anomalies rachidiennes importantes, sans aucune malformation urinaire .

L'enfant Frédéric P... (Observation n°6) est adressé au Service de Chirurgie le lendemain de sa naissance pour une M.A.R. de type intermédiaire : sténose ano-rectale (type n°7 du P.C.I.M.) .

Il présente par ailleurs un hypospadias, deux pieds bots et des malformations des mains - un doigt surnuméraire à la main droite (figure 1), à gauche un pouce à 3 phalanges - .

Surtout, l'urographie intra-veineuse montre un défaut d'excrétion du produit de contraste dont la densité est trop faible pour permettre d'apprécier la morphologie rénale . Le rachis lombo-sacré est normal .

Au 18ème jour de la vie, un syndrome occlusif nécessite une intervention qui montre une obstruction au niveau de la première anse grêle par excès d'accolement au péritoine pariétal postérieur .

L'insuffisance rénale s'aggrave progressivement, et l'enfant meurt à l'âge de 3 semaines . L'examen histologique des reins montre un aspect d'atrophie rénale globale . Des coupes sagittales sont pratiquées (figure 2) qui montrent la sténose ano-rectale et l'hypospadias .

Il s'agit donc d'un enfant présentant une M.A.R. de type intermédiaire sans anomalie du rachis lombo-sacré, mais avec une malfaçon rénale majeure ainsi qu'une anomalie du bas appareil urinaire et des malformations squelettiques multiples .

L'enfant Jacqueline L ... (Observation n°60) est née pesant 2 500 grammes et présentant les signes cliniques du mongolisme .

Elle est immédiatement adressée au Service de Chirurgie pour une M.A.R. de type intermédiaire, sans fistule périnéale ni vaginale : agénésie anale sans fistule (type n° 19 du P.C.I.M.) .

Les radiographies montrent qu'il n'y a pas d'anomalie lombo-sacrée . Par contre, l'urographie intra-veineuse montre qu'à droite il n'existe que deux calices, d'ailleurs plus faiblement opacifiés que les cavités excrétrices gauches . Cette enfant, opérée par voie abdomino-périnéale, a été perdue de vue à l'âge de 2 mois .

Il s'agit donc d'une enfant présentant une M.A.R. de type intermédiaire sans anomalie lombo-sacrée, mais avec une malformation rénale mineure, une hypoplasie partielle unilatérale .

L'enfant Jean-Michel D... (Observation n°2), de sexe masculin, est né au terme de 8 mois pesant 3 130 grammes . Il est admis en Chirurgie au bout de 48 heures pour une M.A.R. de type haut (sur le cliché de Wangensteen et Rice, le cul-de-sac intestinal est à 2,8 cm au-dessus du plancher pelvien) , sans fistule cutanée . La découverte d'une fistule recto-vésicale permet de conclure à une agénésie ano-rectale avec fistule recto-vésicale (type n°2 du P.C.I.M.) .

On pratique immédiatement un anus iliaque . Le sacrum est normal, mais il existe un epistasis lombaire (figure 1) .

A l'âge de 8 mois , une urographie intra-veineuse est pratiquée à la suite d'une infection urinaire rebelle qui montre une discrète dilatation des cavités pyélo-calicielles droites, sans secrétion à gauche . Une cystographie rétrograde montre un reflux unilatéral gauche, dans un énorme uretère qui s'abouche à une poche représentant les cavités rénales (figure 2) . La cystoscopie, d'abord impossible, du fait d'une sténose urétrale, montre, après dilatation, un méat urétéral droit très probablement sténotique .

Une néphro-urétérectomie gauche est pratiquée, qui confirme la malformation du rein gauche, dont le parenchyme est pratiquement inexistant (figures 3 et 4) .

Quant au rein droit, sa fonction se dégrade progressivement, mais lentement, à mesure qu'une urétéro-hydronéphrose franche s'installe, avec des épisodes d'infection urinaire et de lithiase urétérale et vésicale . Une urétérostomie cutanée et une cystostomie ne parviennent pas à éviter l'apparition d'un corps étranger intra-vésical (figure 5) et surtout d'un calcul coralliforme du rein (figure 6) .

Ce calcul coralliforme est enlevé à l'âge de 8 ans(figure 7) , et ne semble pas se reformer . L'enfant a actuellement 13 ans et présente une insuffisance rénale chronique (urée sanguine à 3g/L) avec ostéodystrophie et hypertension artérielle .

Il s'agit donc d'un enfant présentant une M.A.R. de type haut associée à un épistasis et à une malformation majeure du haut appareil urinaire , malformation sûrement bilatérale, mais à prédominance gauche .

L'enfant Dominique L... (Observation n°61), de sexe féminin , est née à terme, pesant 3 370 grammes . Elle est adressée au 13ème jour au Service de Chirurgie, présentant une M.A.R. basse, un anus vulvaire (type n° 27 du P.C.I.M.) qui n'a provoqué de trouble du transit qu'à partir du 10ème jour . Le rachis lombo-sacré est normal, mais l'urographie intra-veineuse montre une anomalie morphologique du rein droit, où il existe deux pyélons avec deux uretères qui se rejoignent presque immédiatement .

Il s'agit donc d'une enfant présentant une M.A.R. de type bas , sans anomalie lombo-sacrée associée, mais avec une malformation mineure du rein droit .

L'enfant Anne B... (Observation n° 80) est adressée au Service de Chirurgie à l'âge de 5 ans, porteuse d'une M.A.R. de type haut (n° 16 du P.C.I.M. : agénésie ano-rectale avec fistule recto-cloacale)opérée à 11 mois (anus transverse droit) et à 18 mois (abaissement du sigmoïde par voie abdomino-périnéale, en abandonnant la partie basse de l'ampoule rectale) et présentant une incontinence des urines et des matières .

Du point de vue digestif, l'anus périnéal est bien placé, mais toujours sale : le trajet périnéal admet l'index : on ne perçoit aucune contraction sphinctérienne et les releveurs sont scléreux et rigides .

Du point de vue urinaire, l'incontinence est assez particulière, puisqu'il s'agit d'une perte de quelques gouttes d'urines entre des mictions franches et contrôlées .

L'examen clinique et les clichés pratiqués, en particulier avec opacification simultanée de la vessie et du vagin, montrent qu'il existe une communication uro-génitale, l'urètre s'implantant au sommet du vagin, en avant d'un col utérin d'aspect normal, et que, d'autre part, une poche rectale résiduelle , contenant des calculs, s'ouvre dans le vagin ; c'est cette poche qui se remplit lors de la miction et provoque l'incontinence urinaire . La résection de la poche rectale résiduelle supprime effectivement les pertes d'urines entre les mictions ;

l'urographie intra-veineuse et la cystographie rétrograde sont normales, de même que le rachis lombaire ; le sacrum présente un bloc S4/S5 .

Il s'agit donc d'une enfant présentant une M.A.R. de type haut , sans anomalie du haut appareil urinaire mais avec une anomalie mineure du sacrum .

L'enfant Eric P... (Observation n°51) est né à terme, pesant 3 250 grammes . Il est admis en Chirurgie à la 7ème heure, pour une M.A.R. de type haut (sur le cliché de Wangensteen et Rice, le cul-de-sac intestinal est 6 cm au-dessus du plancher pelvien) ; l'absence de fistule permet de conclure à une agénésie ano-rectale (type n° 1 du P.C.I.M.) .

Un anus iliaque est immédiatement pratiqué . Les clichés montrent un bloc partiel des corps de L4/L5, et, surtout une agénésie sacrée grave puisq'il ne reste que deux pièces sacrées. Il existe par ailleurs une dextro-cardie et la cystographie rétrograde montre une petite vessie, sans image de reflux . Il n'a pas été pratiqué d'urographie intra-veineuse .

L'enfant meurt au 6ème jour, avant toute réintervention, dans un tableau d'occlusion . La vérification montre un colon modérément dilaté et un grêle très distendu, couvert dans sa totalité de zones arrondies de nécrose . L'examen anatomo-pathologique du grêle et du colon montre une agénésie des plexus intra-muraux .

Il s'agit donc d'un enfant porteur d'une M.A.R. de type haut, avec des malformations lombo-sacrées graves et une agénésie des plexus intra-muraux du grêle et du colon .

L'enfant Dominique B... (Observation n°62) est adressée à l'âge de 6 mois au Service de Chirurgie pour une M.A.R. de type bas (type n° 29 du P.C.I.M. : fistule ano-vestibulaire) associée à un pseudo-hermaphrodisme (figures 1 et 2) .

La malformation des organes génitaux est complexe, puisqu'elle associe une hypertrophie du clitoris, devenu un véritable penis avec un prépuce complet et un méat avec un urètre accessoire en dérivation sur l'urètre principal, à une bifidité vaginale et utérine .

On note de plus une hémi-vertèbre surnuméraire au niveau du rachis lombaire et une agénésie partielle du sacrum (pas de 5ème pièce et hemi-quatrième) (figure 3) .

Enfin, l'urographie intra-veineuse montre des anomalies de la morphologie rénale : deux calices, pas de bassinet, augmentation du rapport cortico-caliciel à gauche (figure 4) , trois calices et malrotation probable à droite ; de plus, il existe un retard de sécrétion du rein droit qui n'apparait que 15 minutes après injection .

La cystographie rétrograde est normale .

Un caryotype féminin sans anomalie apparente confirme le sexe de l'enfant qui, après intervention, est en bonne santé, sans signe d'insuffisance rénale, à 9 ans . Les dosages hormonaux (en particulier F.S.H. et 17 cétostéroïdes) ont été trouvés, à plusieurs reprises, normaux . Cette observation peut être rapprochée des 2 cas publiés par William B. SIEBER et Robert KLEIN (47) .

Il s'agit donc d'une enfant présentant l'association suivante :

- M.A.R. basse
- malformation génitale complexe (pseudo-hermaphrodisme non androgénique)
- malformations lombo-sacrées notables
- malformation du haut appareil urinaire, de type mineur .

CONCLUSION

De l'étude des malformations urinaires et lombo-sacrées que présentent 90 enfants porteurs d'une malformation ano-rectale, nous pouvons dégager les points suivants :

- les malformations urinaires et lombo-sacrées sont les plus fréquentes des malformations associées aux malformations ano-rectales ;

- le sexe masculin est plus touché que le sexe féminin par les malformations ano-rectales ;

- la prédominance des garçons est très accusée dans les malformations ano-rectales hautes, alors que la proportion de filles et de garçons est presque équivalente dans les malformations ano-rectales basses ;

- les malformations urinaires et lombo-sacrées sont plus fréquentes dans les formes hautes que dans les formes basses ; cette différence de fréquence est bien plus accusée chez les garçons que chez les filles ;

- nous avons rencontré :

  = 33 % de malformations urinaires ;

  = 28 % de malformations lombaires ;

  = 25 % de malformations sacrées ;

- l'épistasis est la plus fréquemment rencontrée des malformations lombaires (dans 20 % des cas) ;

- l'agénésie sacrée partielle est la malformation sacrée la plus fréquente (dans 15,5 % des cas) ;

- surtout, 73 % des malformations rénales sont annoncées sur les clichés sans préparation par des malformations lombo-sacrées .

En conclusion, le diagnostic de malformation ano-rectale une fois posé, et le type identifié ou au moins évoqué, (grâce à l'examen clinique, au cliché de Wangensteen et Rice, et éventuellement à une fistulographie ou un lavement baryté), une recherche des lésions associées est indispensable, comportant DANS TOUS LES CAS, une cystographie rétrograde et une urographie intra-veineuse, surtout s'il s'agit d'une malformation ano-rectale de type haut, ou s'il existe une malformation lombo-sacrée associée ; cependant, l'existence d'une malformation ano-rectale de type bas et l'absence d'anomalie lombo-sacrée ne doivent pas faire renoncer à l'étude de l'appareil urinaire .

Il faut donc insister sur l'importance d'un examen radiologique précoce et complet, qui apportera au chirurgien, avant tout acte opératoire majeur, un bilan complet des lésions ano-rectales, osseuses et urinaires .

BIBLIOGRAPHIE

(1) BERDON W.E., HOCHBERG B., BAKER D.H., GROSMAN H., SANTULLI T.V.
The significance of lumbo-sacral spine and genito-urinary anomalies in patients with imperforate anus .
Amer. J.of Roentgenology 98 : 181 - 91 (1966)

(2) BERDON W.E., BAKER D.H. : The inherent errors in measurements of inverted films in patients with imperforate anus - Ann.Radiol.10: 235 - 240 (1967)

(3) BERTIN P., PELLERIN D. : Les malformations congénitales de l'anus et du rectum (212 cas) Rev. du Prat. XX:1141-56(1970)

(4) BILL A.H. Jr. JOHNSON R.J. : Failure of migration of rectal opening as cause for most cases of imperforate anus .
Surg.Gynec.& Obst. 106 : 643 - 51 (1958)

(5) BLUMEL J., EVANS E.B., EGGERS G.W.N. : Partial and complete agenesis or malformation of the sacrum, with associated anomalies (50 cas) (a preliminary report) The J.of Bone and Joint Surgery 3 : 497 - 518 (1959) vol. 41 A

(6) BOUREAU M. : Les anomalies ano-rectales congénitales de l'enfant nouveau-né Med.Infant. 71 : 345 - 356 (1964)

(7) BRADHAM R.R. : Imperforate anus (130 cas) Surgery 44: 578 (1958)

(8) BROWN B. St.J. : Defectographie or anorectal studies in children including cinefluorographis observations .
J. Canad. Assoc. Radiol. 16 : 66 (1965)

(9) BROWNE D. : Some congenital deformities of the rectum,anus, vagina and urethra . Ann.Roy.Coll.Surgeons 8:173 (1951)

(10) BROWNE D. : Congenital deformities of the anus and rectum Arch. Dis. Child 30 : 42 (1955)

(11) COHEN J., CURRARINO G., NEUHAUSER E.B.D. : Significant variant in ossification centers of vertebral bodies
Am. J. Roentgenology 76 : 469 - 75 (1956)

(12) CREMIN B.J. : Ano rectal anomalies of "imperforate anus"
Ann. de Radiologie 14: 301 - 304 (1971)

(13) DELAPORTE J.C. : Contribution à l'étude des malformations ano-rectales . 243 observations THESE Paris 1966 n° 473

(14) DESFOSSES P. & MOUCHET A. : Absence de sacrum et des deux dernières vertèbres lombaires. Rev.d'Orthop.11/61 - 70 (1924) .

(15) DUHAMEL B. : Malformations ano-rectales et anomalies vertébrales . Arch.Franç.Pédiat. 16 : 534 - 40 (1959)

(16) DUHAMEL B. : From mermaid to anal imperforation : syndrom of caudal regression . Arch.Dis.Childhood 36:152-155 (1961)

(17) ELLIOTT : The notochord as an abnormal organiser in production of congenital intestinal defect. Amer. J. of Roentgenology 110 : 628 - 34 (1970)

(18) GANS S.L. : anomalies ano-rectales congénitales Clin. Pédiat. 2 : 605 - 613 (1963)

(19) GANS S.L., FRIEDMAN N.B. : Some new concepts in embryology, anatomy, physiology and surgical correction of imperforate anus . West. J.Surg. 107 : 34 - 37 (1961)

(20) GARRETT R.A. , YURDIN D. : Urologic complications of imperforate anus . J.Urol. 79 : 515 - 18 (1958)

(21) GOUGH M.H. : Congenital abnormalities of anus and rectum . Arch. Dis.Childhood 36 : 146 - 51 (1961)

(22) HALL J.W. and all. : Urogenital anomalies and complications associated with imperforate anus . J.of Urology 103:810 - 4 (1970)

(23) KIESEWETTER W.B. , TURNER C.R., SIEBER W.K. : Imperforate anus . Review of a sixteen year experience with 146 patients. Amer.J.Surg. 107 : 412 - 21 (1964)

(24) LADD W.E. , GROSS R.E. : Congenital malformations of the anus and rectum : report of 162 cases . Amer. J. Surg. 23 : 167 - 83 (1934)

(25) LANGMAN J. : Embryologie médicale - Développement humain normal et pathologique . 1 vol. 344 p. MASSON édit. PARIS

(26) LOUW J.H., CYWES S., CREMIN B.J. : The classification, management and post-operative assessment of ano-rectal anomalies . South Africa J.Surg. 1 : 45 (1971)

(27) LOUW J.H. : Congenital abnormalities of the rectum and anus . Curr. Probl. in Surgery New-York, Year Book.Publ. 1965 : 1 - 64

(28) MAYO C.W., RICE R.G. : Anorectal anomalies : a statistical study of 165 cases, with special reference to "distal loop trouble" . Surgery 27 : 485 (1950)

(29) MOORE Th., LAWRENCE Ed. : Congenital malformations ano-rectal associated anomalies (120 cases) S.G.O. 95 : 281 - 88 (1952)

(30) MUECKE E.C., CURRARINO G. : Congenital widening of the pubic symphysis . An. J. of Roentgenology 103 : 179 -185 (1968)

(31) OECONOPOULOS : Anomalies congénitales de l'anus et du rectum . Technique de la proctoplastie périnéale . Amer.J. Proctol. 12 : 363 - 73 (1961)

(32) PARKKULAINEN K.V. : Sacro-coccygeal and urologic anomalies in connection with congenital malformations of anus and rectum : preliminary report . Ann. Poediat. Fenniae 3 : 51 - 7 (1957)

(33) PARTRIDGE J.P. , GOUGH M.H. : Congenital abnormalities of anus and rectum 323 cases . Brit.J.Surg. 49: 37-50 (1961)

(34) PEGUM J.M. : Développement et classification des malformations ano-rectales . Arch.Surg. 89 : 481-84 (1964)

(35) PELLERIN D. , BERTIN P. : Genito-urinary malformations and vertebral anomalies in ano-rectal malformations Kinderchirurgie und Grenzgebiete 4, 3, 4 (1967)

(36) ROBERTSON D.A.R. , SAMUEL E. , MAC-LEOD W. : Radiologic assessment of imperforate anus . Brit.J. Radiol. 38 : 444 - 48 (1965)

(37) ROMUALDI P. : A new heretical (but no too much) approsch to pathogenisis of the malformation of anus and rectum Rivista Chir. Ped. 4 : 113 (1962)

(38) ROWLEY KA. : Corona cleft vertebra . J.Fac.Radiologists 6 : 267 - 74 (1955)

(39) RUDHE U. : Roentgenological examination of anal and rectal anomalies in the new born male enfant . Ann.de Radiol. XI : 429 - 36 (1968)

(40) RUDHE G. : Congenital abnormalities of large bowel . Encyclopedia of Medical Radiology:Vol.XI/2-Springer Verlay - Berlin 1968

(41) SAINT SUPERY G. : Etude des malformations ano-rectales congénitales - THESE - Bordeaux 1965 n° 187

(42) SAKAL W. & all. : Urological complications in anorectal abnormalities in infants and children . Poediatrie und Grenzgebiete 5 : 81 - 84 (1966)

(43) SANTULLI T.V., SCHULLINGER J.N. , AMOURY R.A. ,BERDON W.E.: Malformations of the anus and rectum . Surg. Clin. North America 45 : 1253 - 71 (1965)

(44) SCHOPFNER C.E. : Roentgenologic evolution of imperforate anus . South.Med.J. 58 : 712 - 19 (1965)

(45) SCOTT J.E.S., SWENSON O., FISHER J.H. : Some comments on the surgical treatment of imperforate anus . Amer.J. Surg. 99 : 137 - (1960)

(46) SHISHIDO S. : Urological problems associated with ano-rectal diseases . Journal of the Japan Society of Colo protology 22 : 11 - 21 (1969)

(47) SIEBER W.K., KLEIN R. : Cloaca with non adrenal female pseudo-hermaphrodism . Pediatrics 22 : 472 - 77 (1958)

(48) SMITH E.D. : Duplication of the anus and genito-urinary tract. Surgery 66 : 909 - 21 (1969)

(49) SMITH E.D. : Urinary anomalies and complications in imperforate anus and rectum . J. of. Pediatric Surgery 3 : 337 - 49 (1969)

(50) STEPHENS F.D., SMITH E.D. : The proposed "international" classification, 1970, Surgical research Department, Royal Children's Hospital, Research Foundation, MELBOURNE , AUSTRALIE .

(51) STEPHENS F.D. : Congenital malformations of the rectum, anus and genito-urinary tract. Edinburgh E. & S. LIVINGSTONE (1963) .

(52) STEPHENS F.D. : Congenital imperforated rectum, recto-urethral and recto-vaginal fistulae . AUSTRALIAN & NEW ZEALAND J.Surgery 22 : 161 - 72 (1953)

(53) STEWART A.M., McKENZIE J. : Possible method of foetal sex determination. Brit.Med.J. 1 : 1396 - 98 (1957)

(54) TANK E.S. : Latent anomalies associated with imperforate anus. Arch.of Surgery 100 : 512 - 4 (1970)

(55) THOMAS C. & all. : An unusual syndrom : colobomatum disorder of the eyeball, anal atresia, multiple congenital anomalies and presence of an extra chromosome . Ann. Oculist 202 : 1021 - 31 (1969)

(56) TORGERSEN J. : Anomalies of the spine in anomalies of viscera and constitution . Acta Radiol. 29: 311 - 20 (1948)

(57) TOULOUKIAN R.J. & all. Management of the newborn with imperforate anus (62 patients over a 20 years period) Clin. Pediatrics 8 : 389 - 97 (1969)

(58) TRUSLER G.A. : Colon malformations with imperforate anus. Surgery 45 : 328 - 34 (1959) .

(59) TRUSLER G.A., WILKINSON R.H. : Imperforate anus : a review of 147 cases .
Canad.J. Surg. 5 : 269 (1962)

(60) WANGENSTEEN O.H., RICE C.O. : Imperforate anus : method of determining surgical approach .
Ann. Surg. 92 - 77 - (1930)

(61) WILKINSON A.W. : Anorectal abnormalty in children .
Proc. Roy.Soc.Med. 62 : 1234 (1969)

(62) WILLIAMS & all. : Urological complications of imperforate anus .
British Journal of Urology 41 : 660 - 5 (1969)

(63) WILLIAMS D.I. , NIXON H.H. : Agenesis of the sacrum
Surgery Gynecc.Obstet. 105 : 84 - 88 (1957)

(64) WINSLOW O. , LITT R. , ALTMAN D. : Imperforate anus from roentgenologic view point.
Amer. J. Roentgenology 85 : 718 - 25 (1961) .

VU et PERMIS D'IMPRIMER

LE RECTEUR DE L'ACADEMIE DE PARIS .

MALLET

VU. LE PRESIDENT DE THESE

Pr. J. LEFEBVRE

VU. LE DOYEN DE LA FACULTE

H. JEROME